

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU KYSTE ANEVRYSMAL DE L'OS

(A propos d'un cas)

THÈSE

pour le Doctorat d'Etat en Médecine

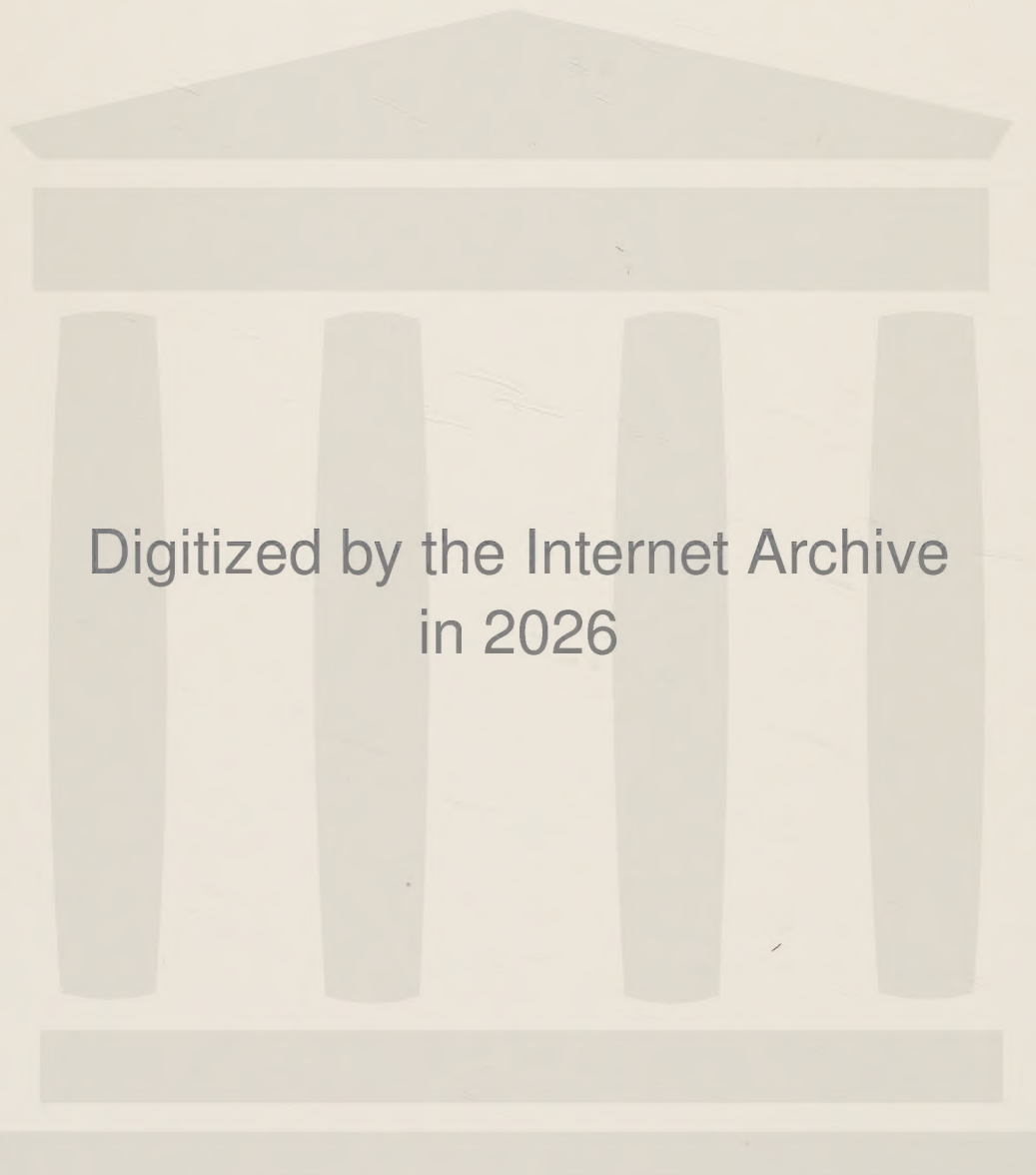
Présentée et soutenue publiquement en Juin 1974

par

Jean ZAMMIT

Interne des Hôpitaux Périphériques

Membres du Jury	MM. P. FICAT	Président
	M. COSTAGLIOLA	Assesseurs
	J.P. SOLEILHAVOUP	
	J. PUTOIS	
	M. PUJOL	Suppléant



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546614_0022

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU KYSTE ANEVRYSMAL DE L'OS

(A propos d'un cas)

THÈSE

pour le Doctorat d'Etat en Médecine

Présentée et soutenue publiquement en Juin 1974

par

Jean ZAMMIT

Interne des Hôpitaux Périphériques

Membres du Jury

MM. P. FICAT

Président

M. COSTAGLIOLA

J.P. SOLEILHAVOUP

J. PUTOIS

Assesseurs

M. PUJOL

Suppléant

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU KYZTE AVEYKYSMAL DE LOS

LA BOUTEILLE

THESE

PAR M. J. J. J. J.

Présentée à l'Université de Toulouse



1935

1935

1935

1935

1935

1935

1935

1935

1935

UNIVERSITE PAUL SABATIER

Président de l'Université
1^{er} Vice-Président
2^e Vice-Président

M. LARENG
M. MATHIS
M. MARTIN

TABEAU DU PERSONNEL

UNITES D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MEDICALES

Directeur de l'Unité des Sciences Médicales M. BOLLINELLI
Toulouse-Purpan
Directeur de l'Unité des Sciences Médicales M. ENJALBERT
Toulouse-Rangueil

HONORARIAT

Doyen honoraire	M. CALVET
Doyen honoraire	M. BRUSTIER
Doyen honoraire	M. LAZORTES
Professeur honoraire	M. VALLOIS
Professeur honoraire	M. TAPIE
Professeur honoraire	M. DELAS
Professeur honoraire	M. RISER
Professeur honoraire	M. BUGNARD
Professeur honoraire	M. VINCENT
Professeur honoraire	M. MOREL
Professeur honoraire	M. BOUISSET
Professeur honoraire	M. CALMETTES
Professeur honoraire	M. THOMAS
Professeur honoraire	M. LAGROT
Professeur honoraire	M. DESFORGES-MERIEL
Professeur honoraire	M. FABRE P.
Professeur honoraire	M. JAHIER
Professeur honoraire	M. SENDRAIL
Professeur honoraire	M. PONS
Professeur honoraire	M. SOREL

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologie	M. DARDENNE	Purpan
Clinique Médicale Sud	M. GADRAT	Purpan
Clinique Chirurgicale	M. GEDEON	Rangueil
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie	M. POULHES	Rangueil
Clinique Chirurgicale B et du Cancer	M. GRIMOUD	Purpan
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie	M. PASQUIE	Purpan
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologie	M. FICAT	Rangueil
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire	M. ENJALBERT	Rangueil
Cliniques des Maladies Cutanées et Syphilitiques	M. BAZEX	Purpan
Clinique des Maladies des Voies urinaires	M. LHEZ	Rangueil
Cliniques des Maladies Infectieuses	M. ARMENGAUD	Purpan
Clinique Médicale Infantile A	M. DALOUS	Purpan

Clinique Médicale Infantile B	M. REGNIER	Purpan
Clinique de Neuro-Chirurgie	M. LAZORTES G.	Rangueil
Clinique Neurologique et Psychiatrie	M. GERAUD	Rangueil
Clinique Obstétricale	M. PONTONNIER	Rangueil
Clinique Odonto-Stomatologique	M. CADENAT	Rangueil
Clinique Ophtalmologique	M. DEODATI	Rangueil
Clinique O.R.L. et Chirurgie maxillo-faciale	M. CLAUD	Rangueil
Clinique de Pneumo-phthisiologie	M. DELAUDE	Purpan
Clinique Rhumatologique	M. RUFFIE R.	Purpan
Accouchement et Obstétricie Sociale	M. MONROZIES	Purpan
Anatomie	M. BASTIDE	Purpan
Anatomie Pathologique	M. FABRE J.	Purpan
Anatomie Appliquée	M. JUSKIEWNSKI	Rangueil
Anesthésie et Réanimation	M. LARENG L.	Purpan
Bactériologie et Virologie	Mme ENJALBERT	Rangueil
Biophysique Médicale A	M. AUVERGNAT	Purpan
Biophysique Médicale B	M. BRU	Rangueil
Cardiologie Clinique et Expérimentale	M. CALAZEL	Rangueil
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIE P.	Purpan
Electro-Radiologie	M. ROULLEAU	Rangueil
Embryologie Générale	M. BROUSSY J.	Purpan
Hématologie	M. BIERME	Rangueil
Histologie	M. BIMES	Rangueil
Hygiène et Médecine Sociale	M. DENARD	Purpan
et Climatologie		
Hygiène et Médecine Sociale	M. MONNIER	Purpan
Immunologie	M. DUCOS	Purpan
Médecine Légale et Médecine du Travail	M. GREZES-RUEFF	Purpan
Pathologie Chirurgicale	M. DAMBRIN	Purpan
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale	M. BOULARD	Purpan
Pathologie Médicale	M. RIBAUT	Purpan
Physiologie	M. BESSOU	Purpan
Physiologie Appliquée et Pharmacologie	M. BAISSET	Rangueil
Sémiologie et Clinique Médicale	M. LAPORTE J.	Purpan
Thérapeutique	M. DARNAUD	Rangueil

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie Pathologique	M. BOUISSOU	Rangueil
Biochimie Médicale	M. DOUSTE-BLAZY	Rangueil
Dermatologie-Vénérologie	M. DUPRE	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. GUILHEM	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. PLANEL	Purpan
Neurologie et Neuro-Psychologie	M. RASCOL	Purpan
Physiologie et Pharmacologie	M. MONTASTRUC	Purpan
Pneumo-Phthisiologie	M. MIGUERES	Rangueil
Médecine Interne	M. LE TALLEC	Rangueil
Psychiatrie	M. GAYRAL	Purpan
Ophtalmologie	M. BEC	Purpan

Médecine Générale	M. ARLET	Rangueil
Neuro-Chirurgie	M. ESPAGNO J.	Purpan

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique	M. FABRE Jean	Purpan
Bactériologie, Parasitologie, Virologie	Mme LARENG M.B.	Purpan
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIE Pierre	Rangueil
Carcinologie	M. ESTRADÉ	Purpan
Chirurgie Générale	M. SARRAZIN	Rangueil
Chirurgie Générale	M. ESCAT J.	Rangueil
Chirurgie Générale	M. COSTAGLIOLA	Purpan
Chirurgie Infantile	M. GAUBERT	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. ESCHAPASSE	Purpan
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BES	Rangueil
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BOLLINELLI	Purpan
Médecine Générale Thérapeutique	M. SUC	Rangueil
Médecine Générale	M. RIBET	Rangueil
Médecine Interne	M. FEDOU R.	Purpan
Neurologie	M. GUIRAUD-CHAUMEL	Purpan
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie plastique	M. UTHEZA	Purpan
Parasitologie	M. LARROUY	Purpan
Physiologie	M. GERAL	Rangueil
Physiologie	M. PAGES B.	Purpan
Radiologie	M. COMBES	Purpan

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie et Organogénèse	M. BECUE	Rangueil
Anatomie Pathologique	M. RUMEAU J.L.	Rangueil
Anesthésiologie	M. VIRENQUE C.	Rangueil
Bactériologie-Virologie	Mme DIDIER	Rangueil
Biophysique	M. REGIS	Rangueil
Biophysique	M. GUIRAUD R.	Purpan
Cancérologie	M. CARTON M.	Rangueil
Cardiologie	M. BERNADET	Rangueil
Cardiologie	M. BOUNHOURS	Rangueil

Chirurgie Générale	M. GOUZI	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. PUEL	Rangueil
Gynécologie et Obstétrique	M. PONTONNIER G.	Rangueil
Hépatogastro-entérologie	M. PASCAL	Purpan
Histologie, Embryologie, Cytogénétique	M. SOLEILHAVOUP	Purpan
Immunologie, Hématologie, Maladies du Sang	M. COLOMBIES	Purpan
Médecine Interne	M. GALINIER	Purpan
Médecine du Travail	M. PUJOL M.	Purpan
Néphrologie	M. CONTE J.	Purpan
Neurochirurgie	M. LAZORTHES Y.	Rangueil
O.R.L.	M. LACOMME	Purpan
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie Plastique et Reconstructive	M. GAY	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale	M. BARTHE Ph.	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale	M. GHISOLFI	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale	M. ROCHICCIOLI	Rangueil
Pneumo-phtisiologie	M. ALBAREDE J.L.	Purpan
Pneumo-phtisiologie	M. JOVER	Rangueil
Physiologie	M. BESOMBES	Purpan
Psychiatrie	M. MORON	Rangueil
Radiologie	M. MANELFE	Rangueil
Radiologie	M. PUTOIS	Purpan
Rhumatologie	M. FOURNIE A.	Purpan
Rééducation Fonctionnelle et Hydrologie		
Stomatologie	M. FABIE	Rangueil
Thérapeutique, Réanimation Médicale	M. SALVADOR	Purpan
Urologie	M. PONTONNIER F.	Purpan

AGREGES LIBRES

Chirurgie Générale	M. SOUQUET	Purpan
Pathologie Expérimentale	M. GLEIZES	Purpan
Obstétrique	M. ESPAGNO G.	Rangueil

ADMINISTRATION

Secrétaire Général de l'Université	M. PRINEAU
------------------------------------	------------

Liste arrêtée le 8 Avril 1974

A MA FEMME

A MA FILLE

A TOUTE MA FAMILLE

A TOUS MES AMIS

En témoignage de mon affection.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR PAUL FICAT

Professeur de clinique chirurgicale orthopédique
et traumatologique
Chirurgien des Hôpitaux

C'est un grand honneur pour nous de vous voir
présider notre jury. Nous n'oublierons pas
votre accueil chaleureux et l'enseignement
que vous nous avez prodigué. Nous vous en
remercions profondément avec toute notre
gratitude.

A NOTRE JURY DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR MICHEL COSTAGLIOLA

Maître de Conférences Agrégé de Chirurgie Générale
Chirurgien des Hôpitaux

Pendant toute la durée de nos études, lors des cours magistraux, au lit du malade, en salle d'opération, vous avez été pour nous le maître attentif et généreux. Ce fut une grande joie pour nous d'accepter le travail que vous nous avez proposé dans la plus grande sympathie et nous vous assurons de toute notre reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN PUTOIS

Maître de Conférences agrégé de Radiologie
Electroradiologiste des Hôpitaux

Nous avons été très sensible à l'accueil que vous nous avez réservé dans votre service et nous vous remercions de tous vos conseils qui ont guidé notre travail. Qu'il nous soit permis de vous dire toute notre gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR JEAN-PIERRE SOLEILHAVOUP

Maître de Conférences Agrégé d'Histologie

Nous sommes très heureux de l'honneur que vous nous avez fait de guider pas à pas notre thèse et nous n'oublierons jamais votre gentillesse et votre compréhension. Que ce travail soit l'expression de notre plus vif remerciement.

MONSIEUR LE PROFESSEUR MICHEL PUJOL

Maître de Conférences Agrégé de Médecine du Travail

Médecin des Hôpitaux

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter de juger notre travail. Nous vous disons toute notre gratitude pour le bienveillant accueil que vous nous avez réservé.

MONSIEUR LE DOCTEUR CHARLES LAPORTE

Diplômé de Rhumatologie

Docteur ès Sciences

Vous avez accepté avec bienveillance de siéger à notre thèse. Qu'il nous soit permis de souligner ce geste élégant dont nous vous remercions chaleureusement.

NOUS TENONS EGALEMENT A REMERCIER

MONSIEUR LE DOCTEUR P. TOYE-LAZARIN

Chef du Service d'Electro-radiologie de
l'Hôtel-Dieu.

Nous n'oublierons pas l'aide et les conseils que
vous nous avez prodigué pendant nos études et
nous vous en remercions infiniment.

MONSIEUR LE DOCTEUR R. DURAND

Chef du Service de Radiologie de l'Hôpital
de Lavaur (Tarn).

Avec nos meilleurs sentiments d'amitié.

-:-:-

A NOS MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

-:-:-

PLAN GENERAL DE L'ETUDE

INTRODUCTION

LE SUJET :

1 - Etude du kyste anévrysmal de l'os dans ses grandes lignes générales

Définition

Historique

Etiologie

Données anatomo-pathologiques

Etude clinique

proprement dite

biologie

radiologie

Diagnostic

positif

différentiel

étio-pathogénique

Traitement

2 - Exposé du cas étudié

Présentation de la malade

Antécédents

Histoire de la maladie

Examen de la malade

clinique

biologique

radiologique

Diagnostic

L'intervention et le traitement

L'évolution

3 - Discussion

CONCLUSION

BIBLIOGRAPHIE

INTRODUCTION

Au delà de la simple narration d'un cas clinique isolé, nous avons voulu intégrer dans le cadre général des kystes anévrysmaux osseux actuellement connus, les renseignements acquis au décours de l'examen de notre observation en tentant de faire une critique honnête de ce qui nous était présenté.

Pour cela, dans une première partie, nous présenterons le kyste anévrysmal osseux de façon générale et en insistant sur ses critères nosologiques, de façon à en conserver une image la plus nette possible.

Dans un deuxième chapitre, nous ferons une analyse complète de l'observation d'une malade qui a effectivement présenté un kyste anévrysmal. Nous verrons dans quelles limites les examens cliniques, biologiques, radiologiques et histologiques ont contribué à ce diagnostic.

Enfin, dans un troisième temps, nous reprendrons point par point l'exposé de ce cas en le rapportant aux données classiques et peut-être trop idéales. Nous essaierons de voir quelles similitudes et quelles divergences existent entre ce qui est décrit et ce que nous avons remarqué.

PRESENTATION DU KYSTE ANEVRYSMAL DE L'OS

DANS

SES GRANDES LIGNES GENERALES

1 - INTRODUCTION

Depuis 1942, date à laquelle JAFFE et LICHTENSTEIN définissaient de façon précise une lésion particulière du squelette qu'ils nomment Kyste Anévrysmal Osseux, de nombreuses publications sont venues étayer cette nouvelle entité nosologique. En fait en 1974, tout n'a pas été dit à propos du K.A.O. et il subsiste encore de nombreux problèmes, au premier rang desquels se placent les questions pathogéniques. Pourtant à côté de ces incertitudes, on peut à l'heure actuelle donner une fiche signalétique assez complète du K.A.O. avec comme arguments majeurs :

- * sa survenue essentielle chez le sujet jeune et même très jeune ;
- * sa localisation du niveau du squelette qui est particulière ;
- * son allure anatomo-pathologique singulière : du point de vue microscopique, c'est une tumeur bénigne formée par du tissu fibreux sans revêtement endothélial qui délimite des lacunes sanguines contenant en outre, quelques cellules géantes ;
- * ses critères radiologiques à peu près bien codifiés ;
- * son évolution éminemment favorable, au cours de laquelle, la récurrence est rare.

Ces données rendent compte de l'individualité du K.A.O. au sein des tumeurs osseuses bénignes et l'oppose radicalement à la tumeur à myéloplaxes avec laquelle elle fut longtemps confondue. Elles conditionnent un traitement essentiellement conservateur, qui tient compte des localisations différentes de la maladie. Il n'en demeure pas moins que la véritable origine du K.A.O. est actuellement inconnue.

2 - HISTORIQUE

Plusieurs étapes jalonnent l'histoire du K.A.O. :

- * une période d'identification clinique ;

- * une période d'identification pathologique ;
- * les travaux de JAFFE et LICHTENSTEIN ;
- * la période actuelle.

1° - Première période (1890 - 1924)

Avec la majorité des auteurs il faut reconnaître à VAN ARSDALE le mérite d'avoir en 1891, rapporté la première observation de K.A.O. ; en fait il décrit l'affection comme un hématome ossifiant sous-périosté post-traumatique. Bien qu'il ne subsiste aucune preuve anatomique ou radiologique de ce cas, et que l'auteur lui-même le rattache à une myosite ossifiante, il n'en reste pas moins que cette publication semble indubitablement se rapporter à un K.A.O. (21).

Pendant 35 ans, les auteurs vont tenter une approche clinique de l'affection ; BLODGOOD, STEWART, MAIER, BARRIE, décrivent des tumeurs du squelette sous des vocables différents, mais prédominent toujours les notions de traumatisme associé, de tumeur hémorragique, de localisations préférentielles sur les os longs et le rachis.

2° - Deuxième période

Avec LEWIS en 1924 débute une étude qui va se poursuivre jusqu'en 1942 pendant laquelle les auteurs vont s'efforcer de pouvoir identifier anatomiquement la tumeur osseuse. En fait les divers travaux n'arrivent pas à séparer ce qui devait s'appeler plus tard le K.A.O. des tumeurs osseuses à cellules géantes. On le rattache à la tumeur à myéloplaxe bien que CONE (1928), remarque que le sang contenu à l'intérieur de la tumeur est incoagulable. Il n'en reste pas moins que son originalité anatomo-pathologique devient de plus en plus évidente.

3° - Troisième période : les travaux de JAFFE et LICHTENSTEIN

En 1942, H.L. JAFFE et L. LICHTENSTEIN, dans les "archives Chirurgicales" décrivent "a solitary unicameral bone cyst with emphasis on the roentgen picture, the pathologic appearance and pathogenesis" ; ils mettent l'accent sur l'individualité au sein des autres tumeurs osseuses, de ce qu'ils nomment "aneurysmal bone cyst" en insistant sur son aspect anatomopathologique, radiologique et évolutif : c'est une tumeur bénigne qui ne saurait être confondue avec la tumeur à myéloplaxe et le kyste osseux essentiel. Les deux auteurs ont eu le mérite d'attribuer au K.A.O. sa terminologie qui deviendra universelle, et surtout d'avoir mis un coup d'arrêt à la grande confusion histologique qui régnait dans l'identification de la tumeur. (26)

4° - La période moderne

Malheureusement après la parution de ces travaux, l'unification des diverses théories tentant d'expliquer la véritable origine du K.A.O. ne s'est pas faite et à l'heure actuelle aucune hypothèse pathogénique ne semble faire l'unanimité ; pourtant jusqu'à nos jours, une progression semble se faire dans plusieurs directions :

- * regroupement des divers cas de K.A.O. décrits dans la littérature mondiale (actuellement près de 1400 cas. (35)
- * tentative de précision des caractères radiologiques et histologiques ;
- * premières séries de résultats thérapeutiques.

En France, depuis 1958, date à laquelle TRIFAUD, BUREAU et LEGRE de Marseille ; publient le premier cas ; des auteurs tel NEZELOFF et ses collaborateurs MICHEL et D'AMATO, tentent de parachever l'étude du K.A.O. ; l'accent est mis sur la fréquente assimilation de la tumeur de JAFFE et LICHTENSTEIN avec la tumeur à cellules géantes et la nécessité de réviser les cas publiés pour éviter une telle erreur. (27)

3 - ETIOLOGIE

Nous étudierons dans ce chapitre les notions de répartition selon le sexe, la fréquence selon l'âge, les facteurs déclenchants, les troubles associés.

A - Fréquence

Nous pouvons résumer ce chapitre en affirmant que le K.A.O. n'est pas une affection rarissime : en fait de jour en jour, de nombreuses publications viennent augmenter le nombre des cas actuellement recensés dans la littérature médicale. Deux facteurs expliquent ce phénomène : d'abord le K.A.O. est effectivement assez fréquent ; ensuite et surtout, on arrive actuellement à l'identifier totalement et de ce fait, la confusion avec d'autres affections osseuses est de plus en plus rare : d'où l'augmentation des publications, actuellement plus de 1400.

B - Répartition selon le sexe

A ce sujet, la controverse est loin d'être éteinte ; alors que certains auteurs ne voient aucune prépondérance de l'un ou l'autre sexe, d'autres relèvent une participation majeure du sexe féminin. Pour JAFFE et DALHIN deux tiers des patients seraient des sujets féminins. Mademoiselle GROS en 1965 note sur 136 observations 79 femmes soit 58 % du total. Par contre, TARDIEU-HOUCHERINGER (10), sur 191 observations trouve 55,5 % d'hommes et 44,5 % de femmes ; les séries de GERARD et collaborateurs (18) : 3 garçons et 1 fille ; de RIGAULT et coll. (35), 11 filles et 4 garçons ; de FONTAINE (17) : 6 filles et 4 garçons, parmi les plus récentes en France, paraissent statistiquement trop courtes pour être interprétées dans une direction donnée ; en fait il semblerait plus prudent de considérer, au gré des diverses observations colligées, que le K.A.O. touche avec la même fréquence l'homme et la femme.

C - Age

Ici, l'unanimité par contre est faite : le K.A.O. est une tumeur osseuse du jeune. Bien sûr, le cas de GERARD et coll. (18) fait mention d'un sujet âgé de 74 ans, mais c'est l'exception qui confirme ce qui paraît être la règle : la fourchette d'âge où l'on rencontre le K.A.O. avec la maximum de fréquence se situe entre la 12^{ème} et la 18^{ème} année, avec bien sûr des extensions en deçà et au-delà des limites chronologiques ; c'est en fait une tumeur de l'enfant, de l'adolescent et de l'adulte jeune (HADIDA). Il est à noter que ce compartiment d'âge est nettement inférieur à celui de la tumeur à myéloplaxes, qui se rencontre surtout chez le sujet de 20 à 30 ans.

D - Les facteurs déclenchants

Pour bon nombre d'auteurs tels CELLANDRIO, THOMPSON, DALHIN, les séries étudiées mettaient en évidence des antécédents traumatiques dans la survenue du K.A.O., avec une fréquence allant jusqu'à 61 %. En fait, en colligeant 191 cas, Mademoiselle TARDIEU ne retrouve pas que ce facteur ait autant d'importance. Il semble que là aussi, comme dans bon nombre d'autres secteurs pathologiques le traumatisme ne prend d'importance que parce qu'il révèle un état pathologique déjà constitué, et il serait abusif de lui laisser l'entière responsabilité de la maladie.

E - Les troubles associés

Pour LAPEYRIE, il conviendrait d'étudier la répétition d'éventuelles associations : K.A.O. plus tumeurs osseuses malignes ou K.A.O. plus kyste osseux bénin ou angiome osseux, afin de déterminer si elle est le fruit du hasard ou d'une véritable entité morbide. Il semble pourtant que le nombre de cas où ces faits furent relevés est vraiment trop insignifiant pour tenter d'aller au-delà (25).

4 - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Tenter de résumer l'approche histologique du K.A.O. reviendrait en fait à affirmer plusieurs vérités qui malheureusement ne font pas l'unanimité : pourtant étant donné que c'est le critère anatomique qui reste encore l'un des arguments majeurs du K.A.O., il est nécessaire, en se cantonnant dans une étude descriptive, de faire le point actuel des connaissances. Nous envisagerons d'abord les problèmes de localisation, puis les faits macroscopiques, enfin les faits microscopiques.

A - Localisation

Elle est préférentielle dans deux territoires bien définis : le rachis et les os longs du squelette.

a) Localisation rachidienne : en général le K.A.O. se situe sur les arcs vertébraux aussi bien l'antérieur que le postérieur, mais on peut tout aussi bien le retrouver sur les apophyses. Sur l'étendue de la colonne, il semble avoir une préférence pour les segments situés au-dessus du sacrum, ce qui le différencierait de la tumeur à cellules géantes. Les pathologistes de la "Mayo Clinic" vont même plus loin dans ce raisonnement et n'hésitent pas à baptiser K.A.O. toute lésion diagnostiquée "tumeur à myéloplaxes" et siégeant au-dessus de L1 ce qui semble bien excessif !

b) Localisation au niveau des os longs : plus que l'étude de la localisation selon l'os, il semble préférable d'examiner la localisation au niveau de l'os : la majorité des K.A.O. se situe sur la métaphyse des os longs, encore que la diaphyse puisse être aussi intéressée. La ligne épiphysaire est par contre la limite supérieure du processus tumoral et ce fait est fondamental, car il sert d'argument majeur différentiel avec la tumeur à myéloplaxes qui elle est franchement épiphysaire (29).

c) Naturellement il existe aussi des K.A.O. des os plats (Thèse de Mademoiselle TARDIEU), mais c'est là une éventualité assez rare.

B - Macroscopie

D'emblée, certains auteurs insistent sur l'aspect "de visu" du K.A.O. lorsqu'il apparaît sur le champ opératoire, car il semble très évocateur ; la coupe de la pièce apporte elle aussi d'utiles renseignements. Il apparaît cependant que le diagnostic de tumeur bénigne puisse rapidement être évoqué, devant une masse refoulant les parties molles sans les envahir. Elle est de couleur foncée, en général violacée et d'aspect lobulé ; en majorité elle est limitée par une coque osseuse très mince. Cette cavité renferme du sang non pulsatile, veineux, liquide, et qui se répand sans jaillir (6) ; l'ensemble est de consistance variable. A la coupe apparaît une structure en nid d'abeille avec une lobulation qui montre des cavités lacunaires, dont le diamètre diminue au fur et à mesure que l'on atteint la périphérie du kyste. RIGAULT et coll. notent deux aspects particuliers du K.A.O. à la coupe (35) :

- * aspect kystique avec liquide rappelant celui du kyste essentiel ;
- * aspect de tissu mou et blanchâtre simulant le granulome éosinophilique.

C - Microscopie

- Diagnostic positif

On attribue le diagnostic de K.A.O. à des tumeurs d'aspect vasculaire apparaissant histologiquement constituées par de nombreux et volumineux lacs sanguins anastomosés les uns aux autres et en général dépourvus de véritable revêtement endothélial ; une caractéristique tumorale double s'y ajoute, ces lacunes sont soudées par un abondant tissu fibreux ; celle-ci contient des cellules géantes. On observe enfin une réaction ostéogénique donnant naissance à quelques travées d'os ostéoïde (9) (22).

- Diagnostic différentiel

Ainsi décrit la structure du K.A.O. présente de nombreux points communs avec deux entités anatomo pathologiques :

- 1° - La tumeur à cellules géantes, surtout dans sa forme hémorragique ; on retrouve ici les éléments caractéristiques tissus fibreux et cellules géantes mais, en général, ce tissu occupe toute la cavité osseuse. Cependant on décrit des formes vasculaires avec aspect caractéristique telangectasique et des formes hémorragiques.
- 2° - L'angiome osseux sous sa forme caverneuse, ou par contre l'élément vasculaire est pur, en général associé à une paroi endothéliale très délimitée et une absence de tissu fibreux et de cellules géantes (37).

- Discussion

Le diagnostic différentiel paraît assez facile avec l'angiome devant l'absence de cellules géantes, l'absence de tissu fibreux et souvent l'existence de paroi endothéliale vasculaire nette.

Cependant certains auteurs tendent à faire du K.A.O. une variété d'angiome osseux car ils considèrent que dans ce cas, la fibrose réactionnelle est une forme cicatricielle due à la rupture de certaines lacunes vasculaires et que la présence de cellules géantes est due à une résorption macrophagique des lésions (30) (19).

Il est plus difficile avec la tumeur à cellules géantes dans sa forme vasculaire et hémorragique à tel point que sur le plan purement histologique on peut se demander si le K.A.O. n'est pas une forme particulière de tumeur à cellules géantes (13) (20).

En fait, il faut donc reconnaître que la description histologique du K.A.O. telle qu'elle est faite par les divers auteurs ne fait pas l'unanimité et nous pouvons déjà dire que l'on doit faire preuve de la plus grande prudence en matière de reconnaissance anatomique.

5 - ETUDE CLINIQUE

Nous incluerons dans ce chapitre l'étude radiologique et celle des examens complémentaires.

A - Clinique proprement dite

Naturellement, la multiplicité des localisations du K.A.O. peut entraîner de multiples tableaux cliniques. Cependant la majorité des auteurs est d'accord pour distinguer des formes rachidiennes et des formes extra-rachidiennes. Nous survolerons ce dernier chapitre pour approfondir l'étude des formes touchant la colonne vertébrale, sujet de notre thèse.

a) Les formes extra-rachidiennes :

Quelque soit l'os long considéré, ou toute autre pièce du squelette, la symptomatologie du K.A.O. est assez univoque : c'est celle de toute tumeur osseuse avec une douleur non ostéocope peu influencée par le repos, trainante, en général bien localisée. A l'examen, on découvre en général une tumeur d'autant mieux perçue qu'elle est superficielle avec des signes cutanés inflammatoires au contact de celle-ci. Le problème est maintenant d'en affirmer l'histologie (11).

b) Les formes rachidiennes :

Avec PAILLAS, nous distinguerons, selon l'anatomie de la vertèbre, des K.A.O. de :

- * l'arc antérieur ;
- * du segment intermédiaire ;
- * de l'arc postérieur (32).

- Tumeur de l'arc antérieur

Elle se signale essentiellement par des signes neurologiques où prédomine la douleur sans qu'intervienne de gros délabrements moteurs. Le corps vertébral va être soufflé par une tumeur qui peut

prendre d'année en année un volume assez important et dont le repérage clinique à l'évolution va devenir évident.

- Le segment intermédiaire

Pour le neuro-anatomiste, c'est la région clé de la vertèbre car il est le siège d'un croisement nerveux et osseux. La moelle ou les racines qui vont être comprimées par le K.A.O. vont réagir par des syndromes moteurs ou sensitifs.

Les signes moteurs : essentiellement représentés par la paraplégie dont le type dépendra de la rapidité d'évolution ; à une tumeur d'extension rapide correspondra souvent une paraplégie flasco-spasmodique ; à une tumeur plus lente correspondra une paraplégie spasmodique.

Les signes sensitifs : le syndrome d'étage va être représenté par une radiculalgie dont la topographie dépend de la ou des racines comprimées. Ce sera une névralgie cervico-brachiale ou une névralgie costale ou une sciatalgie.

En cas d'évolution particulière, le syndrome algique est complété par une paraplégie secondaire.

- L'arc postérieur

En général le K.A.O. de l'arc postérieur vertébral ne se signale pas par des signes neurologiques précis. C'est surtout une masse palpable découverte au décours d'un examen, orienté par l'apparition d'une douleur banale (11).

B - Les examens complémentaires

Tous les auteurs sont d'accord pour ne pas trouver dans l'étude du K.A.O. des signes biologiques intéressants. Seul MAC ARTHUR et FISCHER dans leurs observations de 1966 croient déceler une élévation de la vitesse de sédimentation, mais ce fait paraît isolé et

sans grande importance. De même le métabolisme phospho-calcique et le taux des phosphatases alcalines ne paraît pas modifié (29) (21).

C - Etude radiologique

C'est un domaine où incontestablement les critères nosologiques ont été parmi les mieux étudiés et les mieux connus. Actuellement le K.A.O. présente une sémiologie radiologique bien codifiée ; nous envisagerons les examens sans produit de contraste puis l'artériographie.

LES RADIOGRAPHIES SANS PREPARATION (23) :

a) Au niveau des os longs :

Le K.A.O. se traduit sur les radiographies par une image lacunaire qui est pratiquement toujours excentrée par rapport à l'axe de l'os, encore que ceci ne puisse être valable pour des os grêles tels cubitus ou péroné. Analysons l'image en elle-même puis ses limites :

* L'image : elle est essentiellement trabéculée avec des traits de refend multiples qui lui donne un aspect caractéristique en nid d'abeilles ou en bulles de savon ; en général elle contribue à donner à la portion d'os intéressée un aspect soufflé.

* Les limites externes, internes, supérieures, inférieures :

- Externe : le périoste est soulevé recouvrant une corticale amincie en coquille d'oeuf qui limite le K.A.O. au niveau des parties molles (27).
- Interne : le processus tumoral est bien limité, net tranchant avec l'image osseuse saine.
- Supérieure : c'est le contact de la zone du cartilage de conjugaison chez le jeune ; c'est ainsi que celui-ci n'est jamais atteint et sépare nettement la région tumorale et l'épiphyse (23).

- Inférieure : c'est la zone diaphysaire et l'os sain est engainé par une image triangulaire allongée dont le feuillage traduit le décollement progressif du périoste (HADIDA).

b) Au niveau des os courts :

le rachis essentiellement. Là le K.A.O. se manifeste par une lyse des segments atteints, mais un fait fondamental doit être souligné : la corticale n'est jamais détruite et délimite toujours une masse soufflée qui est le kyste proprement dit. Au niveau de l'arc antérieur la lyse du corps vertébral crée une image claire qui augmente progressivement de volume. Un caractère distinctif important d'avec l'hémangiome serait d'existence de stries verticales qui donnent à ce dernier son aspect bien particulier "peigné". Au niveau du segment intermédiaire la destruction du pédicule va donner à la vertèbre l'aspect classique de vertèbre borgne, mais les tomographies précisent l'aspect de cette destruction ; en fait là aussi c'est une soufflure plutôt qu'une lyse totale et le pédicule est surtout agrandi. Au niveau du segment postérieur, prédomine là aussi la soufflure d'une apophyse épineuse ou transverse avec respect de la corticale (3) (4).

Comme on l'a déjà souligné, l'apport de la tomographie est capital dans le diagnostic radiologique de l'affection, selon le schéma général de son protocole elle permettra d'étudier la profondeur de la lésion, l'aspect intra-cavitaire du kyste, les rapports péri-lésionnels.

L'ARTERIOGRAPHIE :

A été particulièrement étudiée à l'étranger par LINDBOM, (28) SODERBERG et coll., par POUYANNE, LEMAN, COT, VOINAISON. En fait, il ne semble pas que les renseignements rapportés soient de grande importance : les auteurs essaient surtout d'en faire autant de signes distinctifs, avec les critères artériographiques des tumeurs malignes des os ; on notera, dans ce sens, la dilatation des artères afférentes (COHEN et SOLAL), l'absence de néo-vaisseaux, le drainage veineux

précoce malgré la présence là aussi d'opacification massive avec lacunes.

6 - EVOLUTION

Ce chapitre peut être traité rapidement en remarquant que le K.A.O. ; tumeur éminemment bénigne malgré une longue évolution, a peu de retentissement sur l'état général du sujet. Après traitement la récurrence est, malgré quelques observations contradictoires, pratiquement méconnue : d'où le côté optimiste de son pronostic (8).

7 - LES FORMES CLINIQUES

On pourra dégager :

- * des formes selon l'âge, en insistant sur la possibilité de K.A.O. de l'adulte et même du sujet âgé ;

- * des formes compliquées par une fracture et quand elle siège sur le rachis, on en mesure la gravité secondaire par une compression radiculaire ou plus rarement tronculaire ;

- * des formes évolutives ; en effet, mais de façon rarissime, le K.A.O. peut dégénérer en véritable tumeur maligne encore que ceci soulève le problème de la reconnaissance d'une tumeur osseuse maligne à l'examen anatomo-pathologique.

8 - DIAGNOSTIC

C'est en fin de compte le chapitre le plus délicat à traiter car mener le diagnostic de K.A.O. c'est analyser les différentes tumeurs osseuses, en tenant compte des critères nosologiques déjà énoncés, pour découvrir lesquels s'appliquent à la tumeur en question.

Nous essaierons dans un premier temps de réunir les éléments du diagnostic positif, puis nous discuterons du diagnostic différentiel, enfin nous finirons en tentant d'analyser les diverses avenues du diagnostic étio-pathologique.

A - Diagnostic positif

Il se base sur des critères cliniques, radiologiques et anatomo-pathologiques.

a) Critères cliniques :

C'est essentiellement le signe d'examen habituellement retrouvé c'est-à-dire la tumeur de siège variable, qui se caractérise par un syndrome douloureux d'accompagnement peu évocateur ; l'absence de signes généraux, la conservation de l'état général est un fait fondamental dans l'évolution du K.A.O. L'évolution est très lente et s'étale sur plusieurs années, contrastant avec la flambée des tumeurs malignes osseuses. Cette tumeur va survenir essentiellement chez le jeune avec un âge préférentiel de 12 à 18 ans. En résumé, c'est une tumeur osseuse du jeune d'évolution lente.

b) Critères radiologiques :

Essentiellement ceux des radiographies sans préparation. La tumeur osseuse repérée est manifestement bénigne car bien que débordant sur les parties molles elle conserve sur sa limite périphérique une coquille bordante jamais effondrée ; c'est une véritable géode osseuse ovoïde, n'envahissant jamais les parties molles. Quelqu'en soit le siège, rachidien ou sur les os longs, c'est l'ostéolyse qui prédomine avec des traits de refends internes amenant la création d'une image en nid d'abeilles. Sur l'os long, la limite supérieure est bordée par le cartilage de conjugaison chez le jeune, la ligne épiphysaire chez l'adulte. Sur le rachis, les images sont moins nettes, plus variées selon le siège vertébral, mais il existe toujours à la périphérie, une coquille limitante, jamais envahie (21).

c) Critères anatomo-pathologiques :

Ils sont représentés par l'aspect macroscopique : qui est évocateur ; celui d'une tumeur qui est facilement clivable, gorgée de sang veineux non coagulé, avec à la coupe une importante trabéculatation.

L'aspect microscopique : ce sont des lacunes limitées par un revêtement fibreux, non endothélisé, avec à l'intérieur de celui-ci quelques cellules géantes atypiques et délimitant des espaces sanguins nombreux. Mais nous avons vu que ce chapitre doit être examiné avec prudence car bon nombre de tumeurs osseuses, voisines nosologiquement, peuvent avoir des aspects peu différents du K.A.O.

d) Critères d'évolutivité : l'évolution est lente et sans récurrence.

B - Diagnostic différentiel

Il varie selon que l'on étudie le K.A.O. des os longs ou le K.A.O. des vertèbres.

* Sur les os longs :

Trois diagnostics se discutent : - la tumeur maligne ;
- le kyste osseux essentiel ;
- la tumeur à myéloplaxes ;

mais il existe aussi tout un groupe de lésions osseuses qui posent aussi des problèmes différentiels.

LA TUMEUR MALIGNE :

En général se pose la question d'une tumeur volumineuse, mais elle envahit les parties molles et l'évolution avec métastases et retentissement sur l'état général est rapide ; l'artériographie est évocatrice.

LE KYSTE ESSENTIEL :

C'est la tumeur bénigne qui peut poser les problèmes les plus délicats à résoudre mais en général, ses critères nosologiques permettent de l'identifier facilement ; il touche le jeune encore

plus tôt que le K.A.O., entre 5 et 12 ans, disent les auteurs dans leur majorité. De plus, sa localisation préférentielle pour la métaphyse des os longs peut prêter à confusion mais son évolution clinico-radiologique l'individualise : c'est une image claire ovalaire, non excentrée et qui se développe symétriquement de part et d'autre du centre métaphysaire avec du côté diaphysaire une limite inférieure nette en forme de coquetier. Ce kyste osseux se complique souvent de fractures spontanées, et ce processus aigu peut en modifier l'aspect anatomopathologique. Hormis cette éventualité, lorsqu'il subsiste un doute, les données macro et microscopiques peuvent le distinguer du K.A.O.

LA TUMEUR A MYELOPLAXES :

Rappelons au passage qu'actuellement bon nombre d'auteurs étrangers doutent encore de la non appartenance du K.A.O. au groupe des tumeurs à myéloplaxes : pour eux, le K.A.O. en fait partie, et de ce fait, à leurs yeux le chapitre différentiel n'existe pas par définition (16) ; pourtant nous avons tenté au cours de notre étude, d'en rappeler les détails distinctifs approuvés par la majorité des auteurs :

* l'âge de prédilection de la tumeur à cellules géantes est la trentaine ce qui constitue un argument différentiel d'avec le K.A.O. qui paraît majeur.

* son siège est diaphyso-métaphysaire et non pas intimement métaphysaire comme la tumeur de JAFFE et LICHTENSTEIN.

* en radiographie, l'image géodique est de contour voilé, avec une croissance symétrique de part et d'autre de l'axe de l'os.

* du point de vue évolutif, la tumeur à myéloplaxes n'est pas exempte de récides, dans la proportion de 20 % des cas relevés, et l'évolution sarcomateuse reste encore assez fréquente. Ces deux caractères suffiraient peut être à eux seuls à différentier formellement ce processus pathologique du K.A.O. dont on sait que

l'évolution et le pronostic sont autrement favorables. Enfin du point de vue anatomo-pathologique, on relève que la paroi des lacs sanguins de la tumeur à cellules géantes est nettement endothélialisée et que le nombre des myéloplaxes multinuclés est énorme, il semble qu'à la faveur de l'étude de plusieurs tumeurs à cellules géantes remaniées soit par une fracture spontanée soit par un curetage destructeur, une confusion soit née et que l'on ait mis sur le compte des artéfacts l'aspect nouveau du point de vue histologique du K.A.O. pourtant dûment authentifiés, ceci expliquait certaines erreurs.

D'AUTRES PROCESSUS OSSEUX :

Le fibrome osseux non ostéogénique qui donne l'image d'une géode homogène toujours séparée de l'os normal par une opacité périphérique dense.

L'ostéoblastome ne se différencie qu'à l'examen histologique qui montre des travées fibroplastiques avec une activité ostéoblastique majeure.

L'ostéochondrome, là aussi l'abondance des chondrocytes à l'examen microscopique le différencie du K.A.O.

Le Fibrome chondromyxoïde est lui encore décelé par l'anatomopathologiste.

Le granulome éosinophilique est en général polylocalisé et on tentera de rechercher d'autres lacunes, craniennes notamment, pour le diagnostiquer ; en leur absence il sera difficile de l'identifier formellement.

Au total on s'aperçoit que le diagnostic différentiel du K.A.O. des os longs, ne peut souffrir de l'absence d'examen histologique : celui-ci est indispensable à l'identification de la tumeur et de plus, possède une fonction nosologique inestimable.

* Sur les os courts :

Ici, en dehors du granulome eosinophilique vertébral qui sera en général reconnu sans trop de problème, la discussion se ramène à trois problèmes généraux :

- kyste osseux vertébral ;
- angiome de l'os ;
- ou kyste anévrysmal de l'os.

L'examen anatomopathologique devra préciser les caractères différentiels de ces trois entités et nous avons vu sa difficulté. Nous pouvons cependant préciser que dès l'étape radiologique, l'aspect évocateur de tumeur "peignée" de l'angiome vertébral peut le différencier du K.A.O. qui est plutôt caractérisé par une ostéolyse simple.

Au total, il n'en reste pas moins que le diagnostic différentiel du K.A.O. est loin d'être évident et cette difficulté d'individualisation peut en partie expliquer la grande confusion qui règne en matière de classification histologique des tumeurs osseuses kystiques ; cette remarque peut d'ailleurs servir de trait de liaison avec le chapitre suivant tout aussi sujet à controverse.

C - Diagnostic étio-pathogénique du K.A.O.

Plusieurs hypothèses tentent d'expliquer le K.A.O. et ceci nous amène à penser que comme bien souvent en matière scientifique aucune n'est valable ; pourtant, alors que certaines idées semblent définitivement rejetées, il semble qu'actuellement certains auteurs soient d'accord pour accorder à d'éventuelles perturbations hémodynamiques la genèse du K.A.O. A ce sujet, les progrès continus en matière de recherche sur la vascularisation interne osseuse, pourraient apporter d'utiles arguments.

Mais analysons les principales hypothèses, d'abord celle d' EWING et coll. (16), qui font du K.A.O. une variété de tumeur à

cellules géantes, cette affirmation destructrice demande peut être à être modifiée. Personnellement nous la nions.

La thèse de CONE qui dès 1928 pensait à un hématome sous périosté, secondairement ossifié.

La thèse de JAFFE qui croit à une hémorragie greffée sur une liaison osseuse préexistante. Plus crédible semble la théorie de LICHTENSTEIN qui a la faveur de travaux sur l'hémodynamique de l'os normal et pathologique pense "à une pression osseuse veineuse augmentée, liée à un trouble vasculaire et qui créerait un lit sanguin dilaté dans une région osseuse donnée". Celui-ci serait ainsi détruit et remplacé par du tissu fibreux. Cette théorie qui recueille bon nombre de suffrages, s'appuie en outre sur des arguments artériographiques difficilement contestables (26) (28).

Enfin, pour DELARUE et CITOLER, le K.A.O. serait un angiome osseux qui aurait évolué différemment et ses auteurs fournissent à cet effet des démonstrations probantes. On a vu au chapitre du diagnostic différentiel, que cette théorie pourrait expliquer la similitude angiome-K.A.O. Le but de notre étude n'étant pas de trancher entre telle ou telle thèse, ce qui serait présomptueux et dangereux dans un domaine encore mal connu, nous nous contenterons de rappeler que le K.A.O. ne semble pas être le fait d'un désordre néoplasique mais bien de troubles trophiques : les hypothèses tentant de lui donner une origine hémodynamique semblent les plus plausibles.

9 - TRAITEMENT DU K.A.O.

Nous distinguerons dans ce chapitre, des bases, des méthodes, des indications et des résultats.

1° - Bases du traitement :

Eminemment conservatrices dans ce secteur de la pathologie osseuse marquée par sa b nignit , l'absence de r cidive et l' ge jeune du sujet atteint.

2° - Les m thodes :

Elles sont physiques, m dicales, chirurgicales.

a) Physiques

C'est la radioth rapie, utilisable par le fait que le K.A.O. reste une tumeur radio-sensible et bien que certains pensent que le rayonnement soit dangereux, l'irradiation des K.A.O. reste dans bien des cas, une m thode simple, propre et sans danger pour le tissu avoisinant. Mais, il doit  tre fait   faibles doses sans d passer 1500   2000 r.

b) M dicales

Ne se con oivent qu'un temps pr  ou post op ratoire avec un traitement r animateur, pr parateur, et visant   prevenir l'h morragie toujours importante qui accompagne le curetage osseux.

c) Chirurgicales

On distingue :

- * l' videment suivi ou non de bourrage par du tissu osseux homo ou h t rologue ;

- * la r section segmentaire quand la localisation (t te p roni re par exemple) le permet ;

- * l'amputation, rare, mais qui reste un geste n cessaire en cas de l sion trop  volu e.

3° - Les indications :

Elles varient avec la localisation

- * au niveau des os longs, soit on intervient chirurgi-

calement en se réservant le droit, en cas d'évidement incomplet, de pratiquer une irradiation de sécurité post-opératoire, soit on irradie de prime abord en surveillant l'évolution de la tumeur ; en cas de non regression une intervention est alors tentée devant une lésion préparée et stabilisée.

* au niveau du rachis, l'attitude varie avec les écoles : les Anglo-saxons sont conservateurs et pratiquent surtout la radiothérapie ; en France, on est volontiers interventionniste et ceci plus souvent qu'au niveau des os longs (1) (2).

4° - Les résultats :

L'unanimité est faite sur les bons résultats obtenus dans toutes les séries ; et l'extrême rareté des récidives, même après curetage incomplet.

CONCLUSION

Au terme de cette étude, il nous semble bon de souligner au sein d'un chapitre de la pathologie osseuse qui est encore par bien des aspects, mal connu, l'essentiel des points acquis. Il s'agit de l'aspect clinique du K.A.O. qui se caractérise par une tumeur bénigne de l'os évoluant sans localisation secondaire, chez un sujet en général adolescent et ne récidivant pratiquement pas. C'est aussi le profil radiologique du K.A.O. qui semble bien défini et qui dans les cas classiques ne souffre d'aucune confusion avec l'angiome osseux. C'est enfin l'aspect histologique qui permet dans la majorité des cas de différencier nettement la tumeur à cellules géantes avec laquelle il a été longtemps confondu. Ce dernier point nous permettra de rappeler les noms de JAFFE et LICHTENSTEIN qui ont donné au K.A.O. son individualité nosologique et lui ont permis de figurer au chapitre des tumeurs bénignes de l'os. Pourtant, il reste encore des points obscurs et, de ce fait, le K.A.O. demeure toujours

un sujet très intéressant, dans plusieurs domaines de la pathologie. Il semblerait toutefois qu'à la lueur des travaux récents, le K.A.O. apparaisse comme une entité clinique radiologique assez singulière, mais dont le diagnostic histologique est très nuancé.

PRESENTATION DU CAS CLINIQUE

Après cet exposé des notions actuellement connues sur le K.A.O., nous allons nous efforcer de décrire le cas observé.

I - PRESENTATION DE LA MALADE

Madame F.S. est une femme de 44 ans, née le 14 Octobre 1930. Elle est mariée, mère de 4 enfants et jusqu'à sa maladie aidait son mari dans son travail : celui-ci est éleveur de moutons dans le Lot.

2 - ANTECEDENTS

Rien de particulier ne caractérise ce chapitre si ce n'est qu'en 1952 un épisode de lombalgie temporaire, l'amène à consulter son médecin, lequel ordonne une radiographie du bassin qui est strictement normale. Ce dernier fait méritait d'être relaté car il nous a permis d'avoir un document radiologique important, effectué plusieurs années avant l'apparition du K.A.O. : l'image de L5 sur cette radiographie ne présente aucune anomalie suspecte.

3 - HISTOIRE DE LA MALADIE

Elle débute en Janvier 1971 par des lombalgies d'apparition progressive très vite assez intenses, qui l'amène à consulter son médecin. Celui-ci demande une radiographie standart de la région lombo-sacrée et celle-ci va montrer "une image anormale de L5 avec déformation du corps vertébral de la vertèbre, dont la hauteur est diminuée, les diamètres élargis et le bord antérieur irrégulier. Les disques intervertébraux de l'espace L4-L5 et L5-SI sont très aplatis.

Le radiologue consulté, ayant demandé de préciser son diagnostic par une étude tomographique, celle-ci est effectuée et montre "l'existence au niveau de la 5e vertèble lombaire, d'une large perte de substance postérieure avec condensation de la corticale (Docteur FABRE ~~de~~ CAMORS). Devant ce tableau radiologique alarmant, le médecin traitant de Madame F.S. (Docteur ENJALBERT ~~et~~ de LALBENQUE), confie sa malade à la consultation de Chirurgie Nord (Professeur COSTAGLIOLA) où on est d'entrée amené à évoquer plusieurs diagnostics :

- * une echinococcose vertébrale à cause de l'activité de la maladie ;
- * un kyste osseux vertébral ;
- * une maladie de Kallher.

La malade est, de ce fait, hospitalisée pour un bilan complet, au centre d'Admission Chirurgical de l'Hôpital Purpan (Service du Professeur SARRAZIN), le 20 Juin 1971.

4 - EXAMEN DE LA MALADE

1° - Les signes cliniques : les signes subjectifs, résumés par la lombalgie, résument à peu près à eux seuls le tableau clinique ; les douleurs sont permanentes mais isolées :

- * sans signe de souffrance de la sensibilité profonde et du système moteur, à l'examen neurologique des membres inférieurs et du tronc ;
- * avec un état général bien conservé ;
- * les autres territoires viscéraux examinés sont normaux.

2° - On précise le bilan par des examens complémentaires :

a) Biologiques tout d'abord : le laboratoire va montrer une formule sanguine normale : 4,5 millions de GR/mm³.

5700 globules blancs avec 77 % de neutro
2 % d'éosinophiles
0 % de basophiles
15 % de lymphocytes
6 % de monocytes

190000 plaquettes

13,2 g d'hémoglobine pour 100 cms³ de sang
un volume globulaire moyen à 88 μ^3

un hématocrite à 40 %

une vitesse de sédimentation à 2 mn à la 1^e heure
3 mn à la 2^e heure

De même l'étude de la crase sanguine est normale :

* le temps de Howell est à 1 mn 45 s pour la malade et le témoin ;

* le taux de prothrombine atteint 97 % ;

* le temps de céphaline kaolin est à 43 s pour la malade et le témoin.

Le bilan électrolytique sanguin et urinaire est tout aussi satisfaisant et, fait important, on ne note aucune augmentation des phosphatases alcalines plasmatiques. De même, aucun stigmate biologique d'échinococcose n'est retrouvé.

b) Le bilan radiologique est, par contre, perturbé :

* bien que la radiographie du thorax soit sensiblement normale,

* on note, sur de nouvelles tomographies de face et de profil de la vertèbre considérée "une ostéolyse centrale du corps vertébral de celle-ci, laquelle est littéralement soufflée". Toutefois, la corticale n'est pas érodée.

c) On termine l'exploration par des examens plus spécialisés, en particulier une immuno électrophorèse qui est normale, sans apparition de protéine irrégulière. La ponction médullaire est négative. On termine par une artériographie lombaire afin de préciser l'existence d'éventuelles images artérielles anormales : il n'en est rien et on obtient des images normales, sans aucune opacification intravertébrale pathologique.

5 - CONCLUSION

A la suite de ce bilan, il apparaissait donc que la lyse vertébrale de L5 qui avait motivé l'examen n'était certainement due à une maladie de Kahler (27).

* la V.S. était normale ainsi que la formule sanguine ;

* les phosphatases alcalines n'étaient pas élevées et surtout l'électrophorèse et ponction médullaire ne présentaient aucune anomalie.

De même, l'hydatidose devait être écartée devant une formule normale et l'absence de signes positifs en particulier à l'immuno fluorescence (24). Il ne restait que la possibilité d'une tumeur isolée, certainement kystique car l'état général était bien conservé, sans augmentation de la vitesse de sédimentation et des phosphatases alcalines.

6 - L'INTERVENTION : (Professeur COSTAGLIOLA)

est alors tentée afin de préciser le diagnostic et d'amorcer une thérapeutique efficace. Elle s'effectue le 7 Juillet 1971 après une préparation pré-opératoire médicale minutieuse. Par la parotomie sous ombilicale médiane, on arrive directement sur le 5e vertèbre lombaire qui est complètement érodée par la tumeur. Après prélèvement biopsique, on encastre en force dans la brèche osseuse très hémorragique, deux greffons osseux prélevés sur l'aile iliaque.

Les suites opératoires sont excellentes. Après l'ablation des points, la malade regagne l'hôpital de Cahors pour terminer sa convalescence. Entre temps, le compte rendu anatomo-pathologique montrait l'existence d'un K.A.O. "fait de plusieurs cavités caverneuses à contenu sanguin bordé par une paroi fibreuse peu dense. On note à distance, la réaction ostéogénique péri-kystique relativement marquée".

7 - L'EVOLUTION :

est excellente jusqu'à l'heure actuelle : du point de vue clinique les lombalgies ont disparues et la malade ne supporte aucune impotence fonctionnelle au niveau de son rachis. Au point de vue radiologique on note un an après l'intervention :

"Une vertèbre actuellement homogène avec tout au plus une petite image lacunaire à la partie postérieure de celle-ci, sur le cliché de profil".

Au total, on a pu noter, au décours de cet exposé :

* l'apparition chez une femme de 40 ans, d'une image ostéolytique de la 5e vertèbre lombaire associée à des lombalgies non originales et à un bilan biologique strictement normal.

Ces éléments ayant fait évoquer le diagnostic de tumeur kystique isolée, l'examen anatomo-pathologique effectué en période opératoire précise à la fois le caractère bénin et l'aspect anévrysmal de ce kyste osseux.

L'évolution après trois ans d'intervalle est excellente.

DISCUSSION

Il convient maintenant, au terme de l'exposé des lignes générales de la maladie incriminée et du cas clinique qui en découle, de réserver à cette étude, un troisième volet consacré à l'examen des éventuelles similitudes et divergences existant entre la forme typique et le cas particulier. Pour cela, nous adopterons une méthode simple qui consistera à reprendre point par point le plan de l'exposé initial et de le rapporter aux renseignements fournis par l'étude de notre cas.

I - ETIOLOGIE

1° - Le sexe : bien que le sujet étudié soit de sexe féminin, on ne peut à ce sujet épiloguer car on a vu qu'il n'y avait, au gré de la compilation des diverses observations, aucune prépondérance de l'un ou de l'autre sexe.

2° - L'âge : ici par contre, l'âge de la malade (40 ans au moment de la découverte du kyste) est assez atypique vis-à-vis de la forme modèle, car on sait que c'est le sujet d'âge jeune qui est en général touché. Mais, ceci n'a rien d'exceptionnel et il n'y a pas lieu de s'y attarder.

3° - Les facteurs déclenchants : nous avons lu, en faisant l'étude d'une série de F.F. PARRISH et S.K. PEVEY, que d'éventuels microtraumatismes du rachis, pourraient favoriser l'installation du K.A.O. Il nous a semblé intéressant de rapprocher ceci et le fait que Madame F.S. exerçait une profession assez pénible en milieu rural et était soumise à une constante sollicitation d'efforts ce qui laisserait supposer que son rachis, effectivement ait pu en souffrir. A ce sujet, nous rappellerons que, déjà très jeune à 22 ans, elle avait souffert de lombalgies. Nous nous contenterons de souligner ce singulier rapprochement.

4° - Les troubles associés : ils sont ici nuls.

2 - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

1° - La localisation : elle est classique ; plateau vertébral et corps de L5. On voit que la localisation sur l'arc antérieur d'une vertèbre est normale, dans la lignée des localisations préférentielles du K.A.O.

2° - L'aspect macroscopique : lors de l'abord chirurgical, le lit opératoire étant très hémorragique et du sang emplissait la cavité pelvienne. Mais, on sait qu'un cathétérisme pour artériographie avait été pratiqué quelques jours avant l'intervention et de ce fait, il a pu y avoir un saignement postérieur à l'exploration radiologique. De toute façon, il y avait du sang non coagulé dans la vertèbre érodée et celle-ci était bien délimitée sur ses bords et en avant par une mince coquille osseuse. On remarque donc que toutes ces données cadrent bien avec les descriptions classiques.

3° - L'aspect microscopique : nous avons vu lors de la présentation du cas clinique ce qu'étaient ses données ; elles sont assez proche de la forme typique.

3 - L'EXAMEN CLINIQUE ET LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

1° - La clinique proprement dite : ici, aucune discussion possible ; la symptomatologie est bien en accord avec le syndrome typique douloureux de la description idéale. Il n'y avait aucun signe moteur ou sensitif profond associé.

2° - Les examens biologiques : on a vu qu'ils ont surtout servi à différencier la maladie incriminée de diagnostics plus fréquents. Dans ce sens, on n'a noté aucune anomalie particulière, comme le retrouvent la majorité des auteurs.

3° - Les examens radiologiques

a) Les radiographies standart et la tomographie : comme tout K.A.O. de l'arc antérieur de la vertèbre, l'image de notre cas était bien celle d'une clarté centrale, surtout visible en tomographie où les images étaient éclatantes. On notait aussi, le respect de la corticale, qui n'était jamais érodée. Il n'y avait aucune divergence avec la description typique. On notera toutefois, dans l'intérêt du diagnostic différentiel, que l'on ne retrouve pas l'aspect peigné caractéristique de l'angiome vertébral sur nos clichés et ceci renforce l'opinion histologique.

b) L'artériographie : elle était négative, mais ceci ne vient pas à l'encontre de tout ce qui a été dit.

4 - EVOLUTION

Bien que le délai envisagé soit encore très court, on peut dire que l'histoire post-opératoire de notre malade est éminemment favorable ; elle ne présente aucun signe de récurrence ou de séquelles fonctionnelles. On a vu aussi que l'évolution anatomique d'après les derniers contrôles effectués, était excellente.

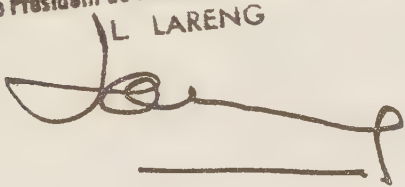
5 - LE TRAITEMENT

Il fut éminemment chirurgical ; cette attitude étant entièrement justifiée par l'allure clinique du cas présenté.

CONCLUSION

Ainsi, au terme de ce travail, nous avons voulu essayer de faire l'analyse de ce qui pouvait être retenu comme source d'intérêt pour une meilleure compréhension du kyste anévrysmal de l'os. Parallèlement à l'opinion de plusieurs auteurs, il nous a semblé normal de souligner le fait que plus qu'une véritable maladie histologique, le K.A.O. se distinguait des autres tumeurs osseuses bénignes par son allure clinique et radiologique particulière et l'exemple fourni par le malade étudié doit renforcer cette opinion. Nous ne pouvons cependant conclure sans remercier encore une fois tous nos maîtres pour toute l'aide qu'ils nous ont apporté à ce travail.

Vu et Permis d'imprimer
Toulouse, le 20.5 74
Le Président de l'Université Paul-Sabatier
L LARENG

A handwritten signature in dark ink, appearing to be 'L. Lareng', written over the printed name. The signature is fluid and cursive, with a long horizontal stroke at the end.A handwritten signature in dark ink, consisting of several overlapping loops and a long horizontal stroke at the end, possibly representing 'J. Lareng'.

BIBLIOGRAPHIE

Ouvrages Généraux

- 1 - BENOIT B.
Les kystes Anévrysmaux du rachis
Thèse LYON Juin 1961
- 2 - BIEDER C.
Le kyste anévrysmal osseux
Thèse PARIS 1961
- 3 - CERR.
Eléments de sémiologie radiologique, Tome 1
Delachaux et Nestlé 1961
- 4 - DE SEZE S., KOUERNICK H.
Radio diagnostic en Rhumatologie
Expansion Edition
- 5 - ENCYCLOPEDIE MEDICO-CHIRURGICALE APPAREIL LOCOMOTEUR
Tumeurs bénignes des os
- 6 - GROS H.
Le K.A.O., étude anatomoclinique à propos de 126 cas
Thèse PARIS n° 690, PARIS 1965
- 7 - LAFARGE S.
A propos d'un cas de K.A.O.
Thèse PARIS 1962
- 8 - MICHARD E.
Sur un cas de K.A.O. suivi durant 26 ans
Thèse PARIS 1956, n° 464
- 9 - PUBLICATION DE L'OMS
Classification internationale des tumeurs
Librairie Arnette 1972
- 10 - TARDIEU-HOUNCHERINGER M.T.
Contribution à l'étude du K.A.O.
Thèse STRASBOURG 1963 n° 69
- 11 - TRIFAUD A. et Coll.
Tumeurs bénignes des os
Masson ; PARIS 1959
- 12 - VAINESSONT A.
Tumeurs à myéloplaxes et K.A.O. du rachis cervical
Thèse BORDEAUX 1960

Références bibliographiques

- 13 - BETZ E.H. et FIRKET J.
Anatomie pathologie humaine
Ed. DESOER-LUGE
- 14 - CEDARD G. et Coll
Le K.A.O.
Annales de Chirurgie 1965, 19 (1104-1113)
- 15 - COHEN-SOLAL J.
Le K.A.O.
Médecine Infantile 1965 n° 72 (403-413)
- 16 - EDLING N.
Le K.A.O. est-il une véritable entité pathologique
Cancer 1965, 18 (1127-1130)
- 17 - FONTAINE R. et Coll.
Le K.A.O. à propos de 10 cas personnels
Journal Médical de STRASBOURG 1972, 3, Tome 6-7 (523-533)
- 18 - GERARD Y. et Coll.
Le K.A.O. à propos de 40 observations.
Annales Médicales de REIMS 1971, n° 8 (165-175)
- 19 - GESCHICKTER C.F. et COPENLAND M.
Tumors of bones
- 20 - HADERS J. et OVERDON L.
Anatomie pathologie humaine
Ed. DESOER LUGE
- 21 - HADIDIA J.
Le K.A.O.
Antenne Médicale 1968, Tome 4-5 (61-73)
- 22 - HUTTER S. et WORCESTER A.
Anevrysmal bone cyst.
Cancer 1965, 5 (1024)
- 23 - KUBICZ S.
Aspects radiologiques du K.A.O. chez l'enfant
Annales de Radiologie 1970 (211-218)
- 24 - LAGROT F. et Coll.
L'echinococcose costale à propos d'une observation
Annales de Chirurgie 1969, Vol. 23 n° 11-12 (607-614)
- 25 - LAPEYRIE M. et Coll.
A propos du K.A.O. et de sa parenté avec les autres
tumeurs osseuses
MONTPELLIER Chirurgical 1966, 12 (397-401)

- 26 - LICHTENSTEIN L.
Le K.A.O., à propos de 50 cas
Journal of Bone and Joint Surgery 1957, 39 (873)
- 27 - LEGRE J. et Coll.
A propos d'une image géodique vertébrale.
Journal d'Electro-radiologie 1962, 43, n° 5 (309-311)
- 28 - LINDBOM A. et Coll.
L'angiographie du K.A.O.
Acta Radiologica 1961, 55 (12)
- 29 - MAC ARTHUR R.A. et FISCHER R.G.
K.A.O. du rachis
Journal of Neuro Surgery 1966, 24 (772-776)
- 30 - MURPHY S. et ACKERMAN S.
Benign and malign geant cells tumors of bones
Cancer 1962, 6 (1213)
- 31 - NEZELOF C. et Coll.
Le K.A.O., ses principaux caractères anatomo radiologiques
à propos de 6 observations personnelles
Revue de Chirurgie Orthopédique 1960, 46, n° 3 (369-383)
- 32 - PAILLAS J.E. et Coll.
De la tumeur à myéloplaxes au kyste anévrysmal osseux
du rachis.
Annales de Chirurgie 1960, 14 (1014)
- 33 - POUS J.G.
Hémangiome et K.A.O.
Revue du praticien 1969, 19 (14) (2153-2160)
- 34 - POUYANNE H. et Coll.
K.A.O. de l'atlas et de l'axis avec étude angiographique
Revue de Chirurgie 1961, 7 (2) 5 (132)
- 35 - RIGAULT P. et Coll.
Le K.A.O. chez l'enfant à propos de 16 cas
Annales de pédiatrie 1972, Tome 19 (223-234)
- 36 - RYCKEWAERT A. et Coll.
Un cas de localisation vertébrale du K.A.O.
Revue de Rhumatologie 1960, 27 (162-164)
- 37 - SELAKOWITCH B. et SHERMAN L.
Hemangioma of the musculoskeletal system
- 38 - TOPFER H.
The bones
- 39 - VENOUIL J. et Coll.
Le K.A.O. des os, à propos de 7 observations personnelles
LYON Chirurgical 1970, 2 Tome 66 (100-104)

